

Institut d'anatomie pathologique de l'Université de Zurich
(Professeurs Chr. Hedinger, J. R. Rüttner, G. Zbinden)

Travail effectué sous la direction du Prof. Chr. Hedinger

**Les tumeurs malignes de l'intestin grêle,
en particulier les tumeurs carcinoïdes**

THÈSE

présentée à la Faculté de médecine
de l'Université de Zurich
pour l'obtention du titre de docteur en médecine

par

ALAIN NICOLE

Originaire du Chenit et du Lieu (Vaud)

Acceptée sur proposition du Prof. Chr. Hedinger

Zurich 1974

Schwabe & Co · Éditeurs

Bâle 1974



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41507208_0066

Institut d'anatomie pathologique de l'Université de Zurich
(Professeurs Chr. Hedinger, J. R. Rüttner, G. Zbinden)

Travail effectué sous la direction du Prof. Chr. Hedinger

**Les tumeurs malignes de l'intestin grêle,
en particulier les tumeurs carcinoïdes**

THÈSE

présentée à la Faculté de médecine
de l'Université de Zurich
pour l'obtention du titre de docteur en médecine

par

ALAIN NICOLE

Originaire du Chenit et du Lieu (Vaud)

Acceptée sur proposition du Prof. Chr. Hedinger

Zurich 1974

Schwabe & Co · Éditeurs

Bâle 1974



Tirage à part du Journal Suisse de Médecine
104e année 1974, No 15, p. 528-533

Résumé. Dans le matériel d'autopsies de l'Institut universitaire d'anatomie pathologique de Zurich, nous avons colligé de 1949 à 1972 49 cas de tumeurs malignes de l'intestin grêle, correspondant à 1,6% de toutes les tumeurs malignes de l'appareil digestif rencontrées dans notre matériel durant le même laps de temps. Ces tumeurs, de distribution égale entre les deux sexes et d'apparition préférentielle au cours de la 6e et 7e décennie, se répartissent histologiquement comme suit: 19 cas de carcinomes, 15 cas de sarcomes et 15 cas de carcinoïdes. Les carcinomes sont localisés de préférence au niveau du duodénum et du jéjunum, les sarcomes au niveau du jéjunum et de l'iléon, les carcinoïdes essentiellement au niveau de l'iléon. 3 cas de sarcomes et 2 cas de carcinoïdes se sont présentés sous la forme de tumeurs multiples. Tous les cas de tumeurs carcinoïdes de notre série ont présenté à l'autopsie des métastases hépatiques et ganglionnaires abdominales. Des métastases ovariennes ont été trouvées chez 4 des 9 patientes avec une tumeur carcinoïde. Une atteinte du cœur droit était présente dans tous les cas d'implantation métastatique étendue (80%).

Les manifestations cliniques initiales les plus fréquemment rencontrées chez les patients porteurs d'une tumeur maligne de l'intestin grêle ont été: des douleurs abdominales de type obstructif, des nausées ou des vomissements, une perte de poids, des troubles du transit et une anémie par pertes de sang sous la forme d'hématémèse, de melaena ou de sang occulte dans les selles (à l'exception des tumeurs carcinoïdes dont aucun cas de notre série n'a présenté une telle manifestation). 24% des tumeurs malignes de notre série se sont révélées par un iléus ou un subiléal, 11% par leurs métastases à distance. 8 cas de tumeurs carcinoïdes ont présenté au cours de leur évolution un syndrome carcinoïdien, dont 7 avec des valeurs de l'acide 5-hydroxyindolacétique (5-HIAA) dans l'urine plusieurs fois supérieures à la norme.

Summary. 49 metastasizing cancers of the small bowel seen at the Institute of Pathology of Zürich University from 1949 to 1972 are reviewed. They represent 1.6% of the malignant neoplasms of the alimentary tract. The sex distribution was equal, with a preponderance in the sixth and seventh decades. The histological distribution was carcinomas 19, carcinoids 15, sarcomas 15. The carcinomas were predominantly located in the

duodenum and the jejunum, the carcinoids in the ileum, and the sarcomas in the jejunum and the ileum. 3 cases of sarcoma and 2 cases of carcinoid were multiple. In our series only carcinoids with metastases, generally in the abdominal lymph nodes and the liver, were considered. Four of the 9 women with a carcinoid tumor showed metastases in the ovaries. At autopsy, carcinoid heart disease was found in all patients with multiple liver metastases.

The initial clinical symptoms of the patients with malignant neoplasm of the small bowel were: abdominal pain of obstructive type, nausea or vomiting, loss of weight, intestinal disturbances and anemia secondary to blood loss by hematemesis, melaena or occult blood in the stools (except for the carcinoid patients who did not present this latter sign). In our series, 24% of the cancers of the small intestine presented ileus or subileus as the initial manifestation, and 11% metastases to a distant organ. A carcinoid syndrome developed in 8 patients with, in 7 cases, an increase in urine 5-hydroxyindolacetic acid (5-HIAA). In 1 case of carcinoma and 4 cases of carcinoid, but no case of sarcoma, survival time was longer than 5 years after the initial clinical symptoms.

Parmi toutes les tumeurs malignes, celles de l'appareil digestif sont particulièrement fréquentes, surtout au niveau de l'œsophage, de l'estomac, du côlon et du rectum, alors que le duodénum, le jéjunum et l'iléon ne sont que rarement le site d'un néoplasme malin primaire. Ce contraste est d'autant plus étonnant si, en prenant les valeurs mesurées par POLICARD [24], on compare la surface épithéliale totale, cryptes y comprises, de l'intestin grêle (14,2 m²) avec celles de l'estomac (3,84 m²) et du côlon (4,2 m²). Il nous a paru intéressant de connaître la fréquence, la répartition selon l'âge et le sexe, la localisation, les variations morphologiques, ainsi que les symptômes et signes cliniques des tumeurs malignes de l'intestin grêle, en particulier des tumeurs carcinoïdes.

Matériel. L'étude des protocoles de 51 144 autopsies pratiquées à l'Institut universitaire d'anatomie pathologique de Zurich au cours de 24 années, soit de 1949 à 1972, a révélé 3048 tumeurs malignes primaires à localisation digestive qui se répartissent comme suit: œsophage 424 (13,9%), estomac 1264 (41,5%), papille de Vater 43 (1,4%), intestin grêle 49 (1,6%), côlon 762 (25%), rectum 506 (16,6%). Du fait que notre étude est basée sur des protocoles d'autopsies au cours desquelles l'étude systématique de l'intestin grêle n'est pas toujours possible, notre série est limitée aux tumeurs malignes de l'intestin grêle qui à l'autopsie étaient

¹ Travail sous la direction du Prof. CHR. HEDINGER.

soit palpables, soit accompagnées de métastases. De plus, les tumeurs malignes primaires situées au niveau de la papille de Vater ont été exclues de notre étude, leur origine duodénale ne pouvant être prouvée avec certitude.

Résultats et discussion

Fréquence et répartition des tumeurs malignes de l'intestin grêle

Du fait des restrictions précisées ci-dessus, nous avons trouvé 49 cas de tumeurs malignes de l'intestin grêle, soit 1,6% de tous les cas de tumeurs malignes primaires rencontrées dans notre matériel. Cette fréquence correspond à celle de la littérature, qui varie selon les auteurs de 1 à 5% [3, 4, 8, 9, 11]. Histologiquement, ces 49 cas de tumeurs malignes se répartissent comme suit:

- carcinomes 19 (39%),
- carcinoïdes 15 (30,5%),
- sarcomes 15 (30,5%).

Ces valeurs sont proches de celles de la littérature où en additionnant les séries de plusieurs auteurs [1, 9, 10, 23, 27] on trouve 1259 tumeurs malignes de l'intestin grêle qui se répartissent comme suit:

- carcinomes 41,7%,
- carcinoïdes 27,2%,
- sarcomes 31,1%.

Selon BROOKES et coll. [3], alors que les sarcomes ne représentent que 2% des tumeurs malignes de l'estomac, leur fréquence élevée au niveau du grêle serait plutôt un index de la rareté des carcinomes.

La distribution selon l'âge varie de 34 à 84 ans; on note une prédilection pour la 6e et 7e décennie, avec une moyenne pour l'ensemble des tumeurs malignes de l'intestin grêle de 62,1 ans. L'âge moyen pour les différents types histologiques est:

- carcinomes 65,0 ans,
- carcinoïdes 60,0 ans,
- sarcomes 60,1 ans.

Cette prédilection pour la 6e et 7e décennie a également été observée par plusieurs auteurs [4, 9, 10, 11, 22].

Répartition selon le sexe: La plupart des auteurs ont trouvé soit une légère prépondérance d'hommes [10, 19] soit, tout comme dans notre série, une répartition égale entre les deux sexes [4, 11]. En ce qui concerne les cas de tumeurs carcinoïdes, notre série présente une légère prépondérance de femmes (9:6), alors que MOERTEL et coll. [22] dans une série portant sur 209 cas, ont trouvé une répartition de 2 hommes pour 1 femme et KUIPER et coll. [15], dans une série portant sur 72 cas, une répartition de 5 hommes pour 4 femmes.

La localisation des tumeurs malignes de l'intestin grêle varie selon le type histologique: les carcinomes tendent à une localisation duodéno-jéjunale, les sarcomes à une localisation jéjuno-iléale, alors que, à l'exception d'un cas, les tumeurs carcinoïdes sont toutes localisées au niveau de l'iléon, pour 3 d'entre elles à un mètre et plus de la valvule iléo-cæcale, tandis que les 11 autres cas

de tumeurs carcinoïdes sont localisées aux derniers 80 cm de l'iléon (Tab. 1). Ces résultats sont en accord avec ceux trouvés par BERNSTEIN et coll. [1], BROOKES et coll. [3], FEYRTER [7], GOOD [9], HAFFNER et SEMB [10], MOERTEL et coll. [22], dont les différentes séries confirment les diverses localisations préférentielles des tumeurs malignes de l'intestin grêle selon leur type histologique. GOOD [9], dans une série de 331 cas, a trouvé une localisation duodéno-jéjunale pour 91,7% des carcinomes, jéjuno-iléale pour 88,8% des sarcomes et iléale pour 90,8% des carcinoïdes. De plus, MOERTEL et coll. [22], dans une série de 209 tumeurs carcinoïdes de l'intestin grêle dont 89% situées au niveau de l'iléon, ont montré que la fréquence des tumeurs carcinoïdes augmente exponentiellement du duodénum à la partie terminale de l'iléon. Tout comme FEYRTER [7], ces mêmes auteurs ont observé que les tumeurs carcinoïdes de l'intestin grêle sont fréquemment multiples (29%), alors que les cancers de l'estomac et du côlon ne sont multiples que dans respectivement 2,2 et 4,3% des cas. De même, la fréquence d'autres tumeurs malignes primaires chez des patients porteurs d'une tumeur carcinoïde est inhabituellement haute, comme l'ont rapporté COHEN et coll. [4] (17%), KUIPER et coll. [15] (32%), MARTIN [18] (25%), MOERTEL et coll. [21] (29%), SELBERG [29] (43%), alors que l'incidence d'une seconde tumeur maligne primaire associée à un autre cancer est de 5–7% [21, 33]. Dans notre série, aucune tumeur carcinoïde n'était associée à une autre tumeur primaire maligne. 2 cas se présentaient sous la forme de tumeurs carcinoïdes multiples toutes localisées au niveau de l'iléon terminal.

Tableau 1. Localisation de 49 tumeurs malignes de l'intestin grêle

Localisation	Carcinomes	Carcinoïdes	Sarcomes
Duodénum	5	0	2
Angle duodéno-jéjunal	0	0	1
Jéjunum	8	1	6+3*
Iléon proximal	1	3	0+3*
Iléon distal	5	11	3

* 3 cas se présentent sous la forme de sarcomes multiples, tous à localisation jéjunale et iléale

Morphologie des tumeurs malignes de l'intestin grêle

Les carcinomes ont en général la forme d'une masse tumorale aplatie, de 1–15 cm de diamètre, fréquemment ulcérée et sténosante, infiltrant toute la paroi intestinale. Une surface polypoïde est occasionnellement observée. A la coupe, les carcinomes sont gris-blanchâtres avec un suc de raclage plus ou moins abondant. Microscopiquement tous nos carcinomes révèlent une image histologique d'adénocarcinomes plus ou moins bien différenciés.

Les tumeurs carcinoïdes se présentent dans la majorité de nos cas sous la forme d'une masse de la grosseur d'une cerise, de consistance ferme, de couleur gris-blanche légèrement jaunâtre à la coupe. Aucune tu-

meur n'est ulcérée. Généralement bien délimitées, les tumeurs carcinoïdes peuvent entraîner un épaississement fibreux de la paroi intestinale avec rétraction en pli de celle-ci. Microscopiquement, notre matériel ne nous a pas permis de rattacher nos tumeurs carcinoïdes à l'un des quatre types histologiques décrits par SOGA et TAZAWA [30]. Toutes nos tumeurs carcinoïdes montrent une image histologique classique comportant principalement des travées cellulaires solides faites de cellules régulières plutôt petites avec des noyaux monomorphes et un cytoplasme contenant des granulations argentaffines et des dépôts de graisse.

Les sarcomes se révèlent soit sous la forme d'une masse tumorale de la grosseur d'une cerise à celle d'une tête d'enfant pouvant être partiellement nécrosée ou ulcérée, soit sous la forme d'un épaississement tumoral de la paroi intestinale, parfois circulaire, en général ulcéré. Une érosion des vaisseaux est fréquemment observée macroscopiquement ou microscopiquement. Une perforation était présente à l'autopsie dans 2 cas de notre série. En général, la tumeur infiltre toute la paroi intestinale, est mal délimitée et montre une surface de coupe gris-blanchâtre. Microscopiquement, l'absence ou l'insuffisance des coupes histologiques et des blocs de paraffine ne nous a pas permis de confirmer ou d'infirmer le type histologique de nos 15 cas de sarcomes. En nous basant sur les protocoles d'autopsies, les cas de sarcomes se répartissent comme suit: 10 réticulosarcomes, 1 léiomyosarcome, ainsi que 3 sarcomes à cellules fusiformes et 1 sarcome à cellules rondes, sans spécification histologique plus précise possible.

Métastases des tumeurs malignes de l'intestin grêle

Il est généralement admis que l'ensemble des tumeurs malignes de l'appareil digestif présentent une dissémination métastatique lymphatique et hématogène. Tous

nos cas de carcinomes et de sarcomes, qui ont métastasié, ont présenté des métastases à distance ou régionales sans particularités.

En raison des restrictions déjà citées imposées par notre matériel qui élimine de notre étude les tumeurs carcinoïdes de très petit volume et de la sélection opérée de ce fait, tous nos cas de tumeurs carcinoïdes de l'intestin grêle ont présenté à l'autopsie des métastases dans le mésentère, dans les ganglions paraaorto-abdominaux ou pancréatico-duodénaux, de même que des métastases hépatiques multiples et étendues dans 12 cas et isolées dans 3 cas. Parmi 9 cas de tumeurs carcinoïdes survenues chez des femmes, 4 ont présenté des métastases ovariennes, bilatérales dans 2 cas (Tab. 2). Les autres localisations métastatiques moins fréquemment rencontrées sont: poumons (3 cas), plèvre (2 cas), myocarde (2), ganglions trachéo-bronchiques (1), rein (1), ganglion supraclaviculaire (1) et côte (1).

D'après SANDERS et AXTELL [28], dans une revue générale portant sur 2579 cas de tumeurs carcinoïdes, la fréquence des métastases varie avec la localisation de la tumeur primaire: elle atteint 2,9% pour les carcinoïdes appendiculaires, mais devient rapidement plus élevée dès que l'on quitte l'appendice, passant à 17% pour les carcinoïdes du diverticule de Meckel, à 23% pour ceux du duodénum et à 28% pour ceux de l'estomac, du côlon ou du rectum, elle atteint 33% pour les carcinoïdes du jéjunum ou de l'iléon. De même ils ont montré, ainsi que MOERTEL et coll. [22], que 93% des carcinoïdes symptomatiques présentent au moins des métastases ganglionnaires, alors que seulement 9% des tumeurs carcinoïdes asymptomatiques ont métastasié. De plus la présence ou l'absence de métastases en relation avec la grosseur de la tumeur primaire a été clairement démontrée, 2% des tumeurs plus petites que 1 cm ont métastasié, tout comme 80% des tumeurs

Tableau 2
Localisation des métastases, atteinte du cœur droit et syndrome carcinoïdien dans 15 cas de tumeurs carcinoïdes de l'intestin grêle

Cas	Sexe	Age (ans)	Métastases dans les ganglions lymphatiques abdominaux	Métastases hépatiques: + isolées, + multiples	Métastases ovariennes: + unilatérales, + bilatérales	Atteinte du cœur droit	Diagnostic clinique de syndrome carcinoïdien	Taux augmenté de 5-HIAA dans l'urine	Diarrhée	Flush	Télangiectasies	Dyspnée, cyanose
1202/49	♂	34	+	+++		+						
817/51	♀	56	+	+++	+	+			+			+
1229/51	♀	63	+	+++	+	+					+	
1597/53	♂	76	+	+++		+			+			
726/56	♂	64	+	+++		+	+	+	+	+		+
30/57	♂	69	+	+++		+	+	+	+	+		
843/57	♀	69	+	+			+	+	+	+	+	
1040/61	♀	70	+	+					+	+		
84/64	♀	52	+	+++	++	+	+	+	+		+	
1417/65	♂	66	+	+					+			
1799/65	♀	61	+	+++		+	+	+	+	+		+
449/68	♀	44	+	+++		+	+	+	+		+	+
1785/68	♀	46	+	+++	++	+	+				+	+
1163/69	♂	56	+	+++		+	+	+	+	+	+	+
1289/70	♀	74	+	+++		+	+	+	+	+	+	+

plus grandes que 2 cm [5, 22]. Le fait que notre étude soit basée sur un matériel d'autopsies explique la haute fréquence de métastases observées dans notre série. En effet, ROBERTS et SJOERDSMA [26], dans une étude d'autopsies portant sur 12 tumeurs carcinoïdes de l'intestin grêle, ont observé des métastases ganglionnaires et hépatiques dans 11 cas. De plus ces auteurs ont noté la présence de métastases ovariennes dans 4 cas chez 5 femmes avec une tumeur carcinoïde, les ovaires étant, tout comme dans notre série, l'organe présentant le plus fréquemment des métastases après les ganglions abdominaux et le foie.

Tumeurs carcinoïdes et atteinte du cœur droit

Une atteinte du cœur droit sous la forme d'une endocardose [2, 14, 32] est présente dans 12 cas de notre série, soit dans tous les cas où les métastases hépatiques sont multiples et étendues, alors que dans les 3 cas où les métastases hépatiques sont isolées, le cœur droit est indemne de lésions (cf. Tab. 2). Aucun cas de notre série n'a présenté au niveau du cœur gauche de lésions spécifiques au syndrome carcinoïdien. Une atteinte du cœur droit est présente dans 75% des cas de la série de ROBERTS et SJOERDSMA [26], soit dans tous les cas accompagnés cliniquement d'un syndrome carcinoïdien. Ces mêmes auteurs ont objectivé dans un tiers des cas de tumeurs carcinoïdes avec syndrome carcinoïdien une atteinte du cœur gauche, ceci, au contraire d'autres auteurs [12, 13, 20], en l'absence d'un shunt droite-gauche ou d'une seconde tumeur carcinoïde à localisation pulmonaire.

Symptômes et signes cliniques des tumeurs malignes de l'intestin grêle

Le diagnostic précoce de tumeurs malignes de l'intestin grêle est difficile en raison des symptômes souvent peu spécifiques présentés par ces tumeurs. Nombreuses sont les tumeurs asymptomatiques découvertes fortuitement au cours d'une laparotomie pour une autre raison; c'est particulièrement le cas pour les tumeurs carcinoïdes. Par ailleurs, 24% de l'ensemble des tumeurs de notre série ont occasionné un iléus ou un subiléus d'apparition soudaine sans symptomatologie spécifique préexistante. 5 tumeurs (11%) se sont révélées par leurs métastases à distance, alors qu'aucun trouble digestif pouvant être mis en relation avec une tumeur primaire de l'intestin grêle n'était présent.

Les principaux symptômes et signes cliniques caractérisant l'ensemble des tumeurs malignes de l'intestin grêle et devant permettre le diagnostic de suspicion d'une telle tumeur, sont:

- des douleurs en colique de type obstructif, survenant parfois par attaques intermittentes séparées par des intervalles de plusieurs semaines,
- une perte de poids,
- des vomissements ou des nausées,
- des troubles du transit,
- une éventuelle masse abdominale palpable.

Dans la série de GOOD [9], 72% des patients porteurs d'une tumeur de l'intestin grêle ont présenté des symptômes comportant des signes d'obstruction intestinale partielle, et 61% une perte de poids. Une masse abdominale palpable était présente dans 44% des tumeurs malignes. De plus, à l'exception des tumeurs carcinoïdes qui ne saignent qu'exceptionnellement, une perte de sang sous la forme d'hématémèse, de melaena ou de sang occulte dans les selles est présente dans environ 70% des cas de la littérature. Par ailleurs l'association entre une tumeur sarcomateuse et une perforation de cette dernière [1, 11] a été trouvée dans 2 des 15 cas de notre série de sarcomes.

En ce qui concerne nos 15 cas de tumeurs carcinoïdes, les manifestations cliniques initiales rencontrées dans notre série rétrospective (Tab. 3) ont été:

- des douleurs ou sensations de pesanteur abdominale dans 8 cas,
- des diarrhées dans 7 cas,
- une perte de poids dans 3 cas,
- un iléus dans 3 cas.

- Dans 3 cas la tumeur carcinoïde s'est révélée par ses métastases à distance, la première par une hépatomégalie, la deuxième par une hépatomégalie associée à une métastase costale et la troisième par une métastase ganglionnaire lymphatique supraclaviculaire.

- 2 cas ont présenté comme troubles initiaux des symptômes (collapsus, flush) pouvant être mis en relation certaine avec le syndrome carcinoïdien dû à de telles tumeurs.

Tableau 3
Symptômes et signes cliniques initiaux de 15 cas de tumeurs carcinoïdes de l'intestin grêle

Symptômes	Nombre de cas
Douleurs abdominales	6
Sensation de pesanteur abdominale	2
Diarrhées	7
Iléus	3
Perte de poids	3
Collapsus, flush	2
Hépatomégalie	2
Métastase ganglionnaire ou costale	2
Découverte fortuite lors d'une opération pour appendicite	1

Dans les cas des tumeurs carcinoïdes de l'intestin grêle, l'apparition de symptômes ou de signes cliniques paraît être le plus souvent en relation avec la présence de métastases. DOCKERTY et coll. [6] rapportent que 75% des tumeurs carcinoïdes symptomatiques ont métastasé au moment de l'opération. Moins d'un tiers des 152 tumeurs carcinoïdes de la série de la Mayo Clinic [9] ont présenté une symptomatologie clinique, et les effets locaux d'obstruction partielle ou complète étaient toujours causés par la masse des ganglions mésentériques infiltrés et l'adhérence des anses intestinales qui

en résultait. Dans la série de MOERTEL et coll. [22], 61% des patients avec une tumeur carcinoïde symptomatique ont présenté à l'opération des lésions inopérables. Dans cette même série, le temps de latence entre les premiers symptômes relatifs à une tumeur carcinoïde et le diagnostic définitif varie de 2 semaines à 21 ans avec une moyenne de 4 ans. Les effets systémiques dus à de telles tumeurs ne sont présents que dans les cas de larges implantations métastatiques.

Dans notre série, le diagnostic clinique de tumeur carcinoïde avec syndrome carcinoïdien a été posé dans 8 cas (53%). Toutefois, si nous excluons les 4 cas datant d'avant 1956 et les 3 cas avec métastases hépatiques isolées pour ne prendre en considération que les 8 cas avec métastases hépatiques multiples et étendues, le diagnostic clinique de tumeur carcinoïde avec *syndrome carcinoïdien* a alors été posé dans tous les cas. Dans la série de ROBERTS et SJOERDSMA [26], 75% des tumeurs carcinoïdes de l'intestin grêle présentent un syndrome carcinoïdien. Dans des séries non limitées à un matériel d'autopsies, la fréquence du syndrome carcinoïdien varie de 7 à 31% selon les auteurs [17, 22, 25, 28].

Le diagnostic clinique du syndrome carcinoïdien peut être confirmé par la présence d'un *taux élevé dans l'urine de l'acide 5-hydroxyindolacétique* (5-HIAA): toute valeur supérieure à 25 mg/24 h est considérée comme significative d'un syndrome carcinoïdien [10, 31]. La plupart des patients avec syndrome carcinoïdien excrètent 100 mg et plus de 5-HIAA par 24 h. L'activité biochimique de nos 8 cas de tumeurs carcinoïdes avec syndrome carcinoïdien a été recherchée et démontrée pour 7 d'entre elles avec des valeurs de 5-HIAA dans l'urine plusieurs fois supérieures à la norme et atteignant pour 2 cas respectivement 124 et 150,5 mg/24 h (normal: 2-8 mg/24 h). Les autres symptômes habituellement attribués au syndrome carcinoïdien et rencontrés le plus fréquemment dans notre série sont: diarrhées 7, tégangiectasies 6, dyspnée et cyanose 6, flush 5, asthme 2 (cf. Tab. 2).

Un *examen radiologique* négatif du tractus digestif ne saurait exclure la présence d'une tumeur de l'intestin grêle; un examen radiologique positif n'est présent, selon BERNSTEIN et CHEY [1], MOERTEL et coll. [22], que dans 50 à 65% des cas. Dans notre série de tumeurs carcinoïdes, l'examen radiologique a été négatif pour 5 cas, dont un cas où une laparotomie exploratrice s'est également révélée sans particularités, alors que l'autopsie pratiquée 3 jours plus tard a montré 15 cm en amont de la valvule de Bauhin la présence d'une tumeur carcinoïde de la grosseur d'une cerise, ainsi que des métastases à distance.

Survie

Dans notre série de 49 cas de tumeurs malignes de l'intestin grêle, seuls 5 cas, dont 4 de carcinoïdes et 1 de carcinome, ont présenté une survie plus longue que 5 ans. Dans la littérature, 21-35% des patients porteurs d'une tumeur maligne de l'intestin grêle survivent plus

de 5 ans [16, 23]. Selon BROOKES et coll. [3], 41,9% des patients ayant subi une opération chirurgicale radicale ont survécu plus de 5 ans.

Des 19 cas de carcinomes de notre série, 8 ont été traités médicalement et ont présenté une survie maximale de 24 mois; 11 patients ont été opérés, 3 sont décédés des suites opératoires, 6 dans les 6 mois suivant l'opération et 2 ont présenté une survie de 4 et 6 ans. D'après diverses séries de la littérature [3, 11, 27], 16 à 25% des patients porteurs de ce type de tumeur survivent plus de 5 ans.

Des 15 cas de tumeurs carcinoïdes de notre série, 8 ont été traités médicalement avec une survie moyenne de 18,2 mois (5-30 mois); 7 cas ont été opérés, 2 sont décédés des suites opératoires respectivement 2 et 5 ans après l'apparition des premiers symptômes cliniques, les 5 autres ont présenté une survie moyenne de 6,3 ans (1; 2½; 7; 9 et 12 ans). Dans une série également basée sur un matériel d'autopsies, ROBERTS et SJOERDSMA [26] obtiennent des valeurs semblables aux nôtres (Tab. 4). La majorité des auteurs s'accordent à reconnaître la croissance relativement lente des tumeurs carcinoïdes de l'intestin grêle. Selon la littérature, 42-57% des patients porteurs d'une telle tumeur survivent plus de 5 ans [3, 11, 19, 23].

Tableau 4
Survie des patients atteints d'une tumeur carcinoïde de l'intestin grêle

Survie	Série personnelle (nombre de cas)	Roberts et Sjoerdsma [26] (nombre de cas)
1 an et moins ...	2	3
1-2 ans	3	4
3-4 ans	4	4
5-9 ans	3	3
10-14 ans	1	1

Selon BROOKES et coll. [3], 23,2% de l'ensemble des patients porteurs d'un sarcome de l'intestin grêle et 41,2% des patients opérés ont survécu plus de 5 ans. Dans notre étude, tous les patients sont décédés dans un délai maximum de 3½ ans. 1 cas est une découverte fortuite d'autopsie, 4 cas ont été traités médicalement avec une survie respective de 2, 3, 4 et 6 mois. 10 patients ont été opérés, 6 sont décédés des suites opératoires, les 4 autres ont survécu respectivement 2, 3, 14 et 41 mois.

Conclusion

Particulièrement rares, les tumeurs malignes de l'intestin grêle se répartissent de manière à peu près égale en carcinomes, à localisation avant tout proximale, en sarcomes et en carcinoïdes, à localisation essentiellement distale. Au contraire des carcinoïdes, les carcinomes et les sarcomes sont généralement des tumeurs ulcérées accompagnées cliniquement d'anémie par pertes de sang. A l'exception du syndrome carcinoïdien,

aucun symptôme ou signe clinique n'est spécifique des tumeurs malignes de l'intestin grêle. Il en résulte un diagnostic précoce difficile qu'il est possible de mettre en relation avec le pronostic relativement mauvais de ces tumeurs, particulièrement pour les carcinomes et les sarcomes.

1. Bernstein J. S. et Chey W. Y.: Small bowell tumors. *J. Mt Sinai Hosp.* 25, 1-28 (1958).
2. Björck G., Axén O. et Thorson Å.: Unusual cyanosis in a boy with congenital pulmonary stenosis and tricuspidal insufficiency: fatal outcome after angiocardiology. *Amer. Heart J.* 44, 143-148 (1952).
3. Brookes V. S., Waterhouse J. A. H. et Powell D. J.: Malignant lesions of the small intestine. *Brit. J. Surg.* 55, 405-410 (1958).
4. Cohen A., McNeill D., Terz J. J. et Lawrence W. jr.: Neoplasms of the small intestine. *Amer. J. dig. Dis.* 16, 815-824 (1971).
5. Crowder B. L., Judd E. S. et Dockerty M. B.: Gastrointestinal carcinoids and the carcinoid syndrome: clinical characteristics and therapy. *Cancer* 18, 212-218 (1968).
6. Dockerty M. B., Ashburn F. S. et Waugh J. M.: Metastasizing carcinoids of the ileum. *Proc. Mayo Clin.* 19, 228-235 (1944).
7. Feyrter F.: Carcinoid und Carcinom. *Ergebn. allg. Path. path. Anat.* 29, 305-489 (1934).
8. Geroulanos S., Messmer B. et Hahnloser P.: Primäre Dünndarmtumoren. *Helv. chir. Acta* 39, 241-250 (1972).
9. Good C. A.: Tumors of the small intestine. *Amer. J. Roentgenol.* 89, 685-705 (1962).
10. Haffner J. F. W. et Semb L. S.: Malignant tumors of the small intestine. *Acta chir. scand.* 135, 543-548 (1969).
11. Hancock R. J.: An 11-year review of primary tumors of the small bowel including the duodenum. *Canad. med. Ass. J.* 103, 1177-1179 (1970).
12. Hedinger Chr.: Pathologische Anatomie des Carcinoid-syndroms. *Verh. dtsch. Ges. inn. Med.* 68, 182-194 (1962).
13. Hedinger Chr.: Karzinoidsyndrom. *Schweiz. med. Wschr.* 89, 1362-1364 (1959).
14. Isler P. et Hedinger Chr.: Metastasierendes Dünndarmcarcinoid mit schweren, vorwiegend das rechte Herz betreffenden Klappenfehlern und Pulmonalstenose - ein eigenartiger Symptomenkomplex? *Schweiz. med. Wschr.* 83, 4-7 (1953).
15. Kuiper D. H., Gracie W. A. jr. et Pollard H. M.: Twenty years of gastrointestinal carcinoids. *Cancer* 25, 1424-1430 (1970).
16. MacBeth W. A. A. G. et Gwynne J. F.: Tumors of the small bowel. *Aust. N.Z. J. Surg.* 38, 206-215 (1969).
17. MacDonald R. A.: A study of 356 carcinoids of the gastrointestinal tract. *Amer. J. Med.* 21, 867-873 (1956).
18. Martin R. G.: Management of carcinoid tumors. *Cancer* 26, 547-551 (1970).
19. McIlrath D. C. et Hinnekens P. H.: Primary tumors of the small intestine. *Surg. Clin. N. Amer.* 47, 909-914 (1967).
20. McKusik V. A.: Carcinoid cardiovascular disease. *Bull. Johns Hopk. Hosp.* 98, 13-36 (1956).
21. Moertel C. G., Dockerty M. B. et Baggenstoss A. H.: Multiple primary neoplasma. *Cancer* 14, 221-248 (1961).
22. Moertel C. G., Sauer W. G., Dockerty M. B., Baggenstoss A. H.: Life history of the carcinoid tumor of the small intestine. *Cancer* 14, 901-912 (1961).
23. Pagtalunan R. J. G., Mayo C. W. et Dockerty M. B.: Primary malignant tumors of the small intestine. *Amer. J. Surg.* 108, 13-18 (1964).
24. Policard A.: Précis d'histologie physiologique, 2e éd. Doin & Cie, Paris 1928.
25. Reyes E. L. et Talley R. W.: Primary tumors of the small intestine. *Amer. J. Gastroent.* 54, 30-43 (1970).
26. Roberts W. C. et Sjoerdsma A.: The cardiac disease associated with the carcinoid syndrome (carcinoid heart disease). *Amer. J. Med.* 36, 5-34 (1964).
27. Rochlin D. B. et Longmire W. P. jr.: Primary tumors of the small intestine. *Surgery* 50, 586-592 (1961).
28. Sanders R. J. et Axtell H. K.: Carcinoids of the gastrointestinal tract. *Surg. Gynec. Obstet.* 119, 369-380 (1964).
29. Selberg W.: Über das Carcinoid des Darmes. *Virchows Arch. path. Anat.* 306, 467-490 (1940).
30. Soga J. et Tazawa K.: Pathologic analysis of carcinoids. Histological reevaluation of 62 cases. *Cancer* 28, 990-998 (1971).
31. Teitelbaum S. L.: The carcinoid. A collective review. *Amer. J. Surg.* 123, 564-572 (1972).
32. Thorson A. H.: Hemodynamic changes during «flush» in carcinoidosis. *Amer. Heart J.* 52, 444-461 (1956).
33. Watson T. A.: Incidence of multiple cancer. *Cancer* 6, 365-371 (1953).

Curriculum vitae

Originaire du Chenit et du Lieu VD, je suis né le 8 août 1944 à Moudon. J'ai suivi les écoles primaires et secondaires à Pully et à Lausanne et obtenu le certificat de maturité fédérale type B en 1964. J'ai accompli mes études de médecine ainsi que les stages obligatoires à Lausanne, où j'ai acquis en 1972 le diplôme fédéral de médecin.

Depuis le 1er septembre 1972, après avoir fait un remplacement de médecin généraliste, je suis assistant régulier à l'Institut universitaire d'anatomie pathologique de Zurich.

